

## Bölüm 10

# FİBROMUSKULER DİSPLAZİYE BAĞLI HİPERTANSİYON

Süleyman Çağan EFE<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Sekonder hipertansiyon, altta yatan ve potansiyel olarak düzeltilebilir bir nedeni olan bir hipertansiyon türüdür. İkincil bir etiyoloji düşündürecek semptomlar (örneğin, feokromositoma düşündüren kızarma ve terleme), muayene bulguları (örneğin, renal arter stenozunu düşündüren renal bir ufurum) veya laboratuvar anormallikleri (örneğin aldosteronizmi düşündüren hipokalemi) ile belirlenebilir. Sekonder hipertansiyon, dirençli hipertansiyonu olan hastalarda ve hipertansiyonun erken veya geç başlangıcında düşünülmelidir. Sekonder hipertansiyon prevalansı ve en sık görülen etiyoloji, yaş grubuna göre değişir. Hipertansiyonu olan yetişkinlerin yaklaşık yüzde 5 ila 10'u ikincil bir nedene sahiptir. Genç erişkinlerde, özellikle kadınlarda, fibromusküler displazinin neden olduğu renal arter darlığı en sık görülen ikincil etiyolojilerden biridir(1,2)

Fibromusküler displazi (FMD) ile ilgili ilk olgu sunumu Leadbetter ve Burkland tarafından 1938 yılında yapılmıştır (3). Daha sonra McCormack ve ark 1958 yılında raporladıkları renovasküler hipertansiyonlu vaka serisinde hastalığı fibromusküler hiperplazi olarak isimlendirmişlerdir, sonrasında 1965 yılında Hunt ve ark hastalığın heterojen bir yapısı olduğunu ve hiperplazi bulunmasının mutlak şart olmadığını göstererek hastalığı fibromusküler displazi olarak isimlendirdiler (4). Fibromusküler displazi; büyük kısmı idiopatik olan segmental tutulum gösteren, ateroskleroz ve enflamasyon ilişkisiz küçük ve orta boy arterlerde anormal hücre büyümesi ile ilerleyen, arterlerde daralma, diseksiyon ve anevrizmaya sebep olabilen bir hastalıktır.

<sup>1</sup> Uzman Dr Süleyman Çağan EFE İstanbul eğitim ve araştırma hastanesi scaganeffe@gmail.com

## **REVASKÜLARİZASYON**

FMD nedenli sekonder hipertansiyon hastalarında medikal tedavi ile revaskularizasyonu karşılaştıran randomize çalışma bulunmamaktadır. FMD nedenli renal arter darlığı olan hipertansiyon hastalarında ilk tedavi seçeneği olarak yada medikal tedavinin başarısız olması durumunda revaskularizasyon önerilmektedir. Bunun yanında FMD nedenli renal arter darlığı olduğu bilinen ancak hipertansiyon gelişmemiş hastalarda yapılan iki farklı görüntüleme böbrek boyutlarında >10 mm değişiklik olması durumunda revaskularizasyon önerilmektedir (27,28).

Revaskularizasyon yöntemi olarak balon anjiyoplasti ve cerrahi revaskularizasyon olarak iki alternatif ön plana çıkmaktadır. Aterosklerotik darlıklarda uygulanan stent yerleştirilmesinin aksine uygun FMD hastalarında ilk seçenek balon anjiyoplastidir. Balon anjiyoplasti sonrası stent uygulaması stent kırılması görülebildiği için önerilmemektedir, ancak balon anjiyoplasti sonrası diseksiyon gelişen vakalarda stent önerilmektedir (29). Balon anjiyoplasti sonrası yaklaşık %40-50 oranında kesin tedavi sağlanabilmekle birlikte özellikle dislipidemisi olan, diyabeti olan, hipertansiyon öyküsü > 8 yıl olan ve 50 yaş üzerinde olan hastalarda balon anjiyoplastinin başarısı azalmaktadır (30).

Cerrahi revaskularizasyon özellikle multifokal darlığı olan, anvrizmatik darlıkları olan ve bifurkasyon bölgelerinde darlıkları olan hastalarda öncelikli düşünülmelidir ayrıca 2 kez balon anjiyoplasti denenmiş ancak başarısız olan hastalarda da cerrahi düşünülmelidir. Cerrahi revaskularizasyon ile hipertansiyon kontrolünün %30-90 oranında sağlanabildiğini belirten çok sayıda çalışma bulunmaktadır (31).

Girisimsel tedavi yöntemleri veya cerrahi yaklaşım fibromusküler displaziye bağlı renal arter darlıklarında ateroskleroza bağlı olan renal arter darlıklarına göre daha iyi sonuç vermektedir. Bu nedenle erken yaşta tanı alan hastalarda etyolojiye yönelik değerlendirmeler yapılmalı ve tedavi yaklaşımı buna göre belirlenmelidir.

## **KAYNAKLAR**

1. Rudnick KV, Sackett DL, Hirst S, Holmes C. Hypertension in a family practice. *Can Med Assoc J.* 1977;117(5):492-497.
2. Omura M, Saito J, Yamaguchi K, Kakuta Y, Nishikawa T. Prospective study on the prevalence of secondary hypertension among hypertensive patients visiting a general outpatient clinic in Japan. *Hypertens Res.* 2004;27(3): 193-202.
3. Leadbetter WF, Burkland CE. Hypertension in unilateral renal disease. *J Urol.* 1938;39:611-26.
4. McCormack LJ, Hazard JB, Poutasse EF. Obstructive lesions of the renal artery associated with remediable hypertension. *Am J Pathol.* 1958;34:582.
5. Aday AW, Kreykes SE, Fanola CL. Vascular Genetics: Presentations, Testing, and Prognostics. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2018 Nov 13;20(12):103.
6. Pannier-Moreau I, Grimbert P, Fiquet-Kempf B et al. Possible familial origin of multifocal renal artery fibromuscular dysplasia. *J Hypertens.* 1997;12:1797-1801.

7. Harrison EG Jr, McCormack LJ. Pathologic. Classification of renal arterial disease in renovascular hypertension. *Mayo Clin Proc* 1971; 46:161–167.
8. Kincaid OW, Davis GD, Hallermann FJ et al. Fibromuscular dysplasia of the renal arteries. Arteriographic features, classification, and observations on natural history of the disease. *Am J Roentgenol* 1968; 104:271–282.
9. Mettinger KL, Ericson K. Fibromuscular dysplasia and the brain. I. Observations on angiographic, clinical and genetic characteristics. *Stroke*. 1982 Jan-Feb;13(1):46-52.
10. Mettinger KL. Fibromuscular dysplasia and the brain. II. Current concept of the disease. *Stroke*. 1982 Jan-Feb;13(1):53-8. Review.
11. Narula N, Kadian-Dodov D, Olin JW. Fibromuscular Dysplasia: Contemporary Concepts and Future Directions. *Prog Cardiovasc Dis*. 2018 Mar - Apr;60(6):580-585.
12. McKenzie GA, Oderich GS, Kawashima A et al. Renal artery fibromuscular dysplasia in 2,640 renal donor subjects: a CT angiography analysis. *J Vasc Interv Radiol*. 2013; 24:1477–80.
13. Gupta R, Assiri S, Cooper CJ . Renal Artery Stenosis: New Findings from the CORAL Trial. *Curr Cardiol Rep*. 2017 Sep;19(9):75. doi: 10.1007/s11886-017-0894-2.
14. Olin JW, Froehlich J, Gu X et al. The United States Registry for Fibromuscular Dysplasia: results in the first 447 patients. *Circulation*. 2012;125:3182–3190.
15. Cloft HJ, Kallmes DF, Kallmes MH et al. Prevalence of cerebral aneurysms in patients with fibromuscular dysplasia a reassessment. *J Neurosurg* 1998; 88:436–440.
16. Saw J, Ricci D, Starovoytov A et al. Spontaneous coronary artery dissection: prevalence of predisposing conditions including fibromuscular dysplasia in a tertiary center cohort. *JACC Cardiovasc Interv* 2013; 6:44–52.
17. Fenves AZ, Ram CV. Fibromuscular dysplasia of the renal arteries. *Curr Hypertens Rep* 1999; 1:546-549.
18. Trinquart L, Mounier-Vehier C, Sapoval M et al. Efficacy of revascularization for renal artery stenosis caused by fibromuscular dysplasia: a systematic review and meta- analysis. *Hypertension*. 2010;56:525–32.
19. van Twist DJ, Houben AJ, de Haan MW et al. Pathophysiological differences between multifocal fibro- muscular dysplasia and atherosclerotic renal artery stenosis. *J Hypertens*. 2017 ;35:845–52.
20. van Twist DJ, Houben AJ, de Haan MW et al. Renal hemodynamics and renin-angiotensin system activity in humans with multifocal renal artery fibromuscular dysplasia. *J Hypertens*. 2016;34:1160–9.
21. Bax L, Woittiez AJ, Kouwenberg HJ et al. Stent placement in patients with atherosclerotic renal artery stenosis and impaired renal function: a randomized trial. *Ann Intern Med*. 2009;150:840–8. W150-841
22. Wheatley K, Ives N, Gray R et al. Revascularization versus medical therapy for renal-artery stenosis. *N Engl J Med*. 2009;361:1953–62.
23. Alhadad A, Mattiasson I, Ivancev K et al. Revascularisation of renal artery stenosis caused by fibromus- cular dysplasia: effects on blood pressure during 7-year follow- up are influenced by duration of hypertension and branch artery stenosis. *J Hum Hypertens*. 2005;19:761–7.
24. Rountas C, Vlychou M, Vassiou K et al. Imaging modalities for renal artery stenosis in suspected renovascular hypertension: prospective intraindividual comparison of color Doppler US, CT angiography, GD-enhanced MR angiography, and digital subtraction angiography. *Ren Fail*. 2007; 29:295–302.
25. Sabharwal R, Vladica P, Coleman P. Multidetector spiral CT renal angiography in the diagnosis of renal artery fibromuscular dysplasia. *Eur J Radiol*. 2007; 61:520–527.
26. Willoteaux S, Faivre-Pierret M, Moranne O et al. Fibromuscular dysplasia of the main renal arteries: comparison of contrast-enhanced MR angiography with digital subtraction angiography. *Radiology*. 2006; 241:922–929
27. Trinquart L, Mounier-Vehier C, Sapoval M et al. Efficacy of revascularization for renal artery stenosis caused by fibromuscular dysplasia: a systematic review and meta-analysis. *Hypertension*. 2010; 56:525–532.

28. Hirsch AT, Haskal ZJ, Hertzner NR et al. ACC/AHA 2005 practice guidelines for the management of patients with peripheral arterial disease (lower extremity, renal, mesenteric, and abdominal aortic): a collaborative report from the American Association for Vascular Surgery/ Society for Vascular Surgery, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society for Vascular Medicine and Biology, Society of Interventional Radiology, and the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients with Peripheral Arterial Disease). *Circulation*. 2006; 113:e463–654.
29. Barrier P, Julien A, Guillaume C et al. Technical and clinical results after percutaneous angioplasty in nonmedial fibromuscular dysplasia: outcome after endovascular management of unifocal renal artery stenoses in 30 patients. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2010; 33:270–277.
30. Davies MG, Saad WE, Peden EK et al. The long-term outcomes of percutaneous therapy for renal artery fibromuscular dysplasia. *J Vasc Surg*. 2008; 48:865–871.
31. Lindblad B, Gottsäter A. Renal disease: fibrodysplasia. In: , Cronenwett JL, Johnston KWRut- herford's Vascular Surgery, 7th Edition. Philadelphia, PA: Elsevier;2010.